

Déficit neurologique récent

P^r Thibault Moreau

Service de neurologie, hôpital général, 21034 Dijon

thibault.moreau@chu-dijon.fr

Objectifs

- Diagnostiquer un déficit neurologique récent.
- Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

L'apparition d'un déficit neurologique récent impose une démarche diagnostique puis thérapeutique urgente, même si l'atteinte neurologique a été transitoire (fig. 1).

Plusieurs étapes standardisées se succéderont. D'abord, une anamnèse précise qui a pour but de recueillir le contexte du malade et les symptômes présentés, un examen clinique qui doit confirmer, infirmer ou découvrir les signes objectifs, puis une démarche « syndromique » avant l'élaboration d'un diagnostic étiologique avec des examens complémentaires adaptés pour une prise en charge thérapeutique.

DÉMARCHE DIAGNOSTIQUE

Anamnèse du patient et de l'entourage

Le patient, ou son entourage, est interrogé sur ses antécédents, neurologiques ou autres, personnels et familiaux. Les facteurs de risque vasculaire sont recherchés à l'interrogatoire. Les traitements au long cours sont également précisés, en particulier la prise d'anticoagulants.

Les circonstances de survenue du déficit neurologique doivent être recueillies avec précision : circonstance déclenchante (traumatisme, intoxication...), altération de l'état général préexistante au déficit (fièvre, asthénie, amaigrissement...), mode de début soudain (d'une seconde à l'autre), par à-coups, ou de façon rapidement progressive en quelques heures ; extension d'emblée maximale, ou « en tache d'huile » ; évolution vers la régression de l'atteinte ou la stabilisation ou, même, l'aggravation.

La nature du déficit neurologique est précisée avec les mots du patient. Le déficit moteur est nommé : baisse de la force musculaire, faiblesse musculaire, lourdeur, modification de la démarche, paralysie, hémiplegie, fauchage, positionnement anormal d'un membre, déviation du visage. Le déficit sensitif est exprimé par : fourmillements, picotements, brûlures, douleurs, impression de ruissellement, engourdissement, impression de « peau cartonnée » (« comme après une anesthésie dentaire »), hypoesthésie,

« bizarreries » de perception. Le déficit sensoriel est décrit comme une perte ou modification de la vision, de l'odorat, du goût ou de l'audition, acouphène. Les signes neurologiques associés sont demandés : maux de tête, somnolence, confusion, malaises, perte de connaissance, mouvements anormaux, troubles urinaires. Les signes généraux comme l'asthénie, l'anorexie, l'amaigrissement, la fièvre, terminent l'interrogatoire.

Examen clinique

Il a pour but de mettre en évidence de façon objective le déficit moteur, sensitif ou sensoriel.

1 - Examen de la motricité

Il est différent selon le retentissement fonctionnel du déficit moteur. Ainsi, l'examen clinique est différent selon que le patient a une paralysie importante obligeant l'alitement ou que la marche est encore possible. Dans tous les cas, l'examen de la motricité doit suivre une démarche en 5 étapes : caractérisation du déficit moteur, analyse du tonus, étude des réflexes ostéo-tendineux (ROT), inspection de la trophicité musculaire, existence de signes neurologiques associés.

✓ **Caractériser un déficit moteur** : c'est d'abord en apprécier l'intensité. La force musculaire est cotée segment par segment selon la classification MRC (5/5 = force musculaire normale ; 4/5 = force musculaire diminuée contre résistance ; 3/5 = le mouvement est efficace contre la pesanteur ; 2/5 = le mouvement est possible sans pesanteur ; 1/5 = une contraction est perçue sans déplacement possible ; 0/5 = aucune contraction n'est visible). Aux membres supérieurs, comme aux membres inférieurs, l'étude du maintien d'une attitude (bras tendu, jambe fléchie ou étendue chez un sujet couché - épreuve dite de Barré et de Mingazini) permet l'exploration de certains déficits minimes. Parallèlement, l'étude de la force des muscles du tronc, de l'extrémité céphalique, de la mimique faciale et de la motricité vélo-pharyngo-linguale est pratiquée. La topographie du déficit moteur est précisée, diffuse ou

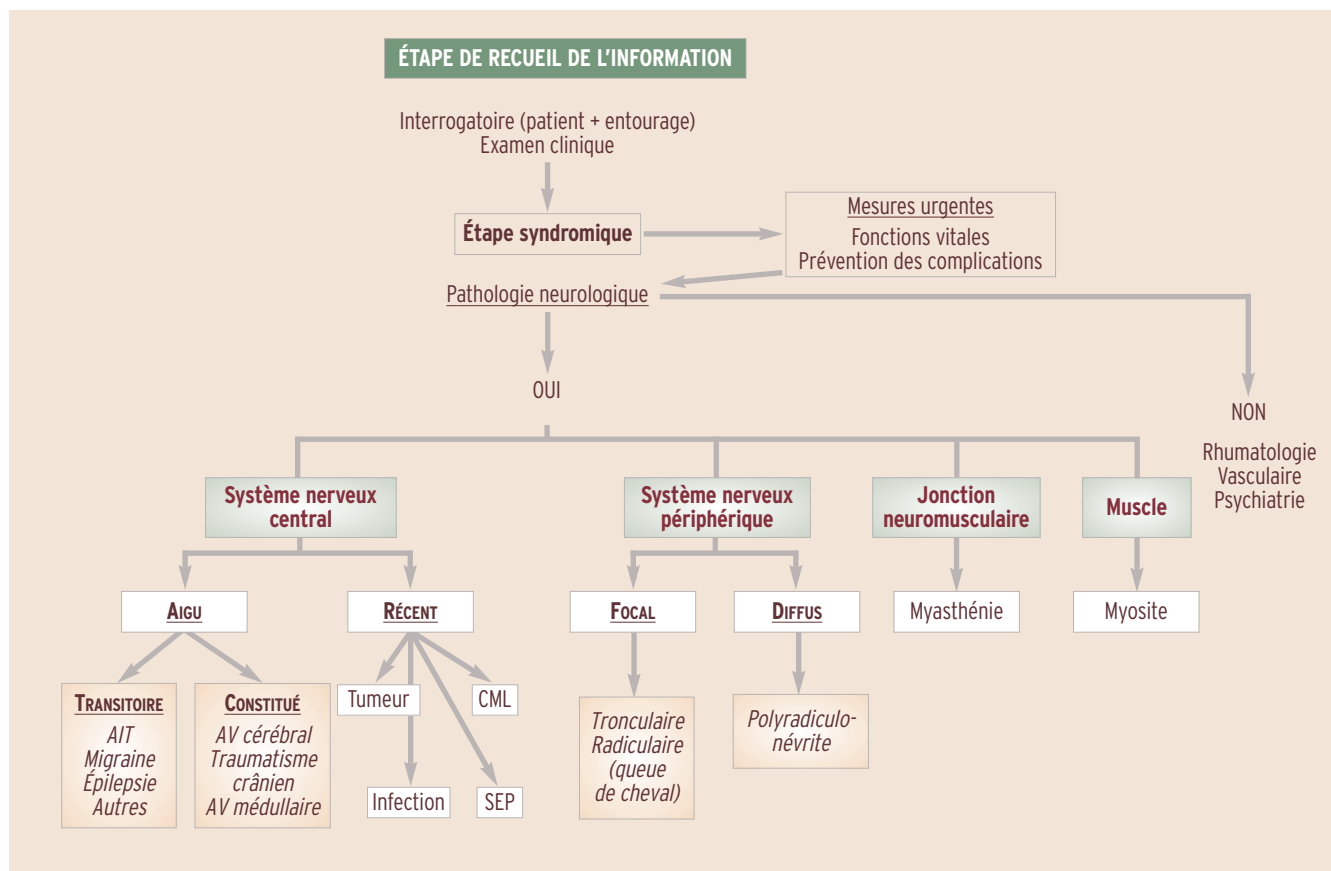


Figure 1 Conduite à tenir devant un déficit neurologique récent.

AIT : accident ischémique transitoire ; AV : accident vasculaire ; CML : compression médullaire lente ; SEP : sclérose en plaques.

focalisée. Si les deux membres inférieurs sont atteints, on parle de paraparésie ou paraplégie (si le déficit moteur est complet) ; si les quatre membres sont concernés, il s'agit d'une tétraparésie ou tétraplégie ; si un hémicorps est paralysé, le terme d'hémi-parésie ou hémiplégie est utilisé. Les modalités de la motricité (volontaire, automatique, réflexe) sont testées à la recherche d'une atteinte globale des trois catégories ou au contraire d'une dissociation, en particulier automatico-volontaire.

✓ **L'étude du tonus** se fait par la mobilisation passive, permettant d'apprécier les modifications de la résistance normale. Devant une hypertonie, il faut préciser le caractère plastique ou élastique qui aboutit à des phénomènes de secousses répétitives après une impulsion (trépidation épileptoïde du pied ou clonus de rotule). L'hypotonie est repérée par des phénomènes d'augmentation du ballant à la mobilisation passive des membres supérieurs comme inférieurs.

✓ **Les réflexes ostéo-tendineux (ROT)** [présence, vivacité, diffusion, caractère polycinétique] sont recherchés aux membres inférieurs et supérieurs. Ils sont complétés par la recherche des réflexes cutanés plantaires et abdominaux.

✓ **La recherche d'une amyotrophie débutante** se fait à l'inspection des masses musculaires dans la zone déficitaire.

✓ **Des signes neurologiques associés** sont recherchés à l'examen clinique, comme une atteinte sensitive, des troubles sphinctériens, des anomalies à l'examen de l'extrémité céphalique, de l'examen sensoriel, une atteinte de la vigilance et des fonctions supérieures.

2-Examen sensitif

Il a pour but l'établissement d'une carte du déficit sensitif topographiquement et selon le type des sensibilités atteintes. Il est étudié successivement sur tout le tégument, la perception du toucher, de la piqure, de la douleur, de la chaleur et du froid sur tout le corps. Cet examen est complété par l'appréciation de l'arthrokinesthésie correspondant au sens positionnel sans contrôle visuel des orteils ou des doigts, et par la pallesthésie qui exprime la perception du diapason sur les massifs osseux.

L'évaluation de sensibilités complexes, comme la graphesthésie (reconnaissance des figures dessinées sur le corps), l'astéréognosie (reconnaissance des objets dans une main), ou l'extinction sensitive (stimulus isolés perçus de chaque côté successivement, mais que d'un côté lors de la stimulation bilatérale) termine l'examen de la sensibilité.

3-Examen sensoriel

L'examen de l'audition a pour but de dépister les baisses de l'acuité auditive et de la reconnaissance de la signification des bruits.

L'examen visuel comporte l'étude de l'acuité visuelle, du champ visuel, de la reconnaissance des stimulus visuels.

L'examen olfactif et gustatif est pratiqué en cas d'orientation à l'interrogatoire.

Démarche syndromique

À l'issue de l'interrogatoire et de l'examen clinique, le regroupement des informations recueillies permet l'établissement de syndromes neurologiques.

Trois questions s'imposent au clinicien : le déficit constaté est-il d'origine neurologique ou non ? Si l'atteinte neurologique est confirmée, s'agit-il d'une souffrance du système nerveux central (SNC), du système nerveux périphérique (SNP), de la jonction neuro-musculaire ou du muscle ? L'atteinte neurologique présentée est-elle le résultat d'une lésion unique localisée ou une atteinte plus diffuse ?

1 - Diagnostic différentiel

L'examen général du patient suspect d'un déficit neurologique doit être systématique, à la recherche de lésions ostéo-articulaires pouvant générer une impotence motrice (rupture de la coiffe des rotateurs, rupture ligamentaire...) et des douleurs (fracture, atteinte ligamentaire...). L'examen vasculaire comportant la prise des pouls distaux, la recherche de souffle vasculaire, l'inspection des téguments, doit toujours être pratiqué, surtout lors de troubles sensitifs au niveau des membres. Enfin, en cas d'incohérence neurologique, topographique ou sur les modalités du déficit neurologique, et en cas de « trop bonne tolérance du déficit », une expertise psychiatrique est nécessaire pour dépister une conversion hystérique.

2-Structures anatomiques concernées

L'examen clinique neurologique permet de différencier les structures anatomiques du système nerveux concerné par le déficit. Dans les atteintes motrices du SNC par atteinte de la voie pyramidale, la motricité volontaire est atteinte ; il existe une hypertonie élastique, les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, diffusés et polycinétiques, la topographie du déficit est hémicorporelle ou atteint les deux membres inférieurs ou les quatre membres. L'atteinte motrice du SNP s'exprime par un déficit moteur atteignant les trois modalités de la motricité ; il existe une hypotonie ; les ROT sont absents dans le territoire atteint avec présence de fasciculations et amyotrophie si le déficit se prolonge. Le déficit moteur d'origine musculaire est global, de distribution proximale au niveau des membres avec disparition des réflexes idio-musculaires. L'atteinte de la jonction neuro-musculaire s'exprime par un déficit moteur surtout à l'effort avec des réflexes ostéo-tendineux normaux (tableau 1).

L'atteinte de la sensibilité dans le SNP est localisée selon la structure anatomique concernée (focalisée : tronculaire, radiculaire, ou diffuse), elle concerne toutes les modalités de la

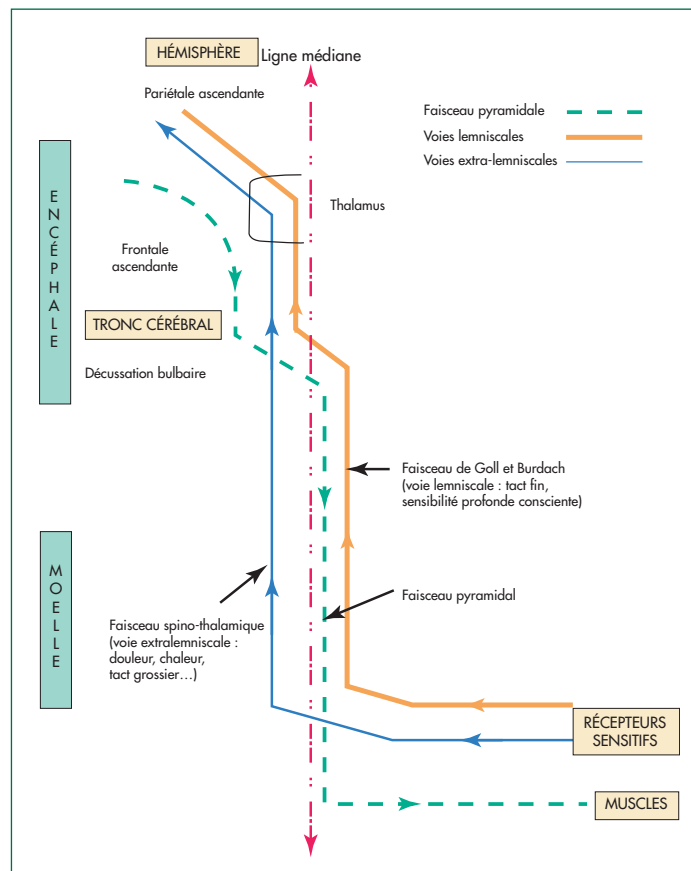


Figure 2 Organisation fonctionnelle des voies longues (pyramidales, lemniscales, extralemniscales).

sensibilité. Dans le SNC, les modalités de sensibilité sont habituellement dissociées (atteinte de la sensibilité lemniscale : atteinte des sensibilités épicritique et proprioceptive ; extralemniscale : atteinte de la sensibilité thermoalgique et du tact protopathique) avec souvent un niveau lésionnel permettant de préciser la topographie du processus lésionnel en particulier au niveau médullaire. L'atteinte des sensibilités élaborées (astéréognosie, extinction sensitive) signe une atteinte des voies sensitives au niveau cérébral (fig. 2).

3-Diagnostic syndromique

La combinaison des atteintes neurologiques permet l'élaboration de syndromes qui donnent une précision topographique du processus lésionnel, une orientation étiologique et une stratégie de prise en charge. La notion d'urgence diagnostique et thérapeutique doit être déterminée dès ce stade.

Sur le plan moteur, l'existence d'une hémiplégie signe une atteinte du SNC dans l'encéphale ou la moelle cervicale. L'atteinte de la face permet d'affirmer l'existence d'une lésion supramédullaire. En cas de lésion hémisphérique profonde, l'hémiplégie est proportionnelle (atteinte homogène brachio-faciale et du membre inférieur). En cas de lésion corticale, elle est non proportionnelle

(atteinte brachio-faciale). Une hémiplégie motrice pure, sans trouble sensitif accompagnant, oriente vers une lésion lacunaire de la capsule interne ou de la protubérance. La combinaison d'une hémiplégie et d'une atteinte d'un nerf crânien controlatéral correspond à un syndrome alterne témoignant d'une lésion située dans le tronc cérébral.

Les tétra- ou paraplégies récentes correspondent soit à une atteinte de la moelle soit, en cas de paralysie flasque, à une atteinte multiradiculaire (polyradiculonévrite, syndrome de la queue de cheval). L'atteinte médullaire s'exprime par un syndrome rachidien correspondant à une douleur souvent en « coup de poignard » ; un syndrome lésionnel, reflet d'une compression radiculaire entraînant une douleur en hémiceinture topographiquement bien limitée ; et un syndrome sous-lésionnel associant une atteinte pyramidale, une atteinte de la sensibilité souvent dissociée, et des troubles sphinctériens. Toute souffrance médullaire aiguë nécessite une prise en charge urgente avec réalisation d'une IRM rapide. De façon trompeuse, parfois l'hypertonie du syndrome pyramidal est remplacée par une hypotonie initiale correspondant à la période de choc spinal.

La paraplégie des polyradiculonévrites est ascendante aux membres inférieurs, atteignant d'abord les 2 pieds puis remontant jusqu'à la racine des membres. Cette atteinte motrice est bilatérale et symétrique ; elle s'accompagne habituellement de troubles sensitifs de type paresthésies, sans atteinte sphinctérienne. La disparition des ROT peut être retardée par rapport au déficit moteur.

L'atteinte motrice du syndrome de la queue de cheval s'exprime par un déficit des membres inférieurs flasques, avec abolition d'un ou de plusieurs réflexes ostéo-tendineux, des réflexes périnéaux ; elle est associée à des troubles sensitifs à type de paresthésies, de douleurs périnéales, de radiculalgies, et surtout d'une anesthésie en selle. Des troubles génito-sphinctériens à type de non-perception du passage des urines, des mictions impérieuses ou une incontinence sont aussi retrouvés.

La mise en évidence d'une polyradiculonévrite ou d'un syndrome de la queue de cheval nécessite l'hospitalisation en urgence pour confirmation diagnostique et mise en route d'une surveillance et des traitements adaptés.

En cas de déficit sensitif, certains signes évoquent des syndromes topographiques précis.

Dans le SNC, lorsque la moelle est hémilésée, il est observé un syndrome de Brown-Séquard correspondant à un syndrome pyramidal et une atteinte lemniscale homolatérale à la lésion et une souffrance extralemniscale controlatérale.

Une atteinte suspendue et dissociée de la sensibilité thermoalgique est observée dans un syndrome syringomyélique qui correspond à une cavité centromédullaire.

Un niveau sensitif du cou ou du tronc indique le niveau inférieur de l'atteinte lésionnelle de la souffrance médullaire.

Un syndrome alterne sensitif correspondant à une hypoesthésie croisée de la face et de l'hémicorps controlatéral signe une souffrance du tronc cérébral comme dans le syndrome de Wallenberg (accident vasculaire ischémique de la fossette latérale du bulbe).

Une hypoesthésie distale en gants ou en chaussettes est en faveur d'une polyneuropathie le plus souvent associée à des signes de souffrance motrice du système nerveux périphérique.

Parfois, la symptomatologie, l'examen clinique et l'analyse syndromique indiquent l'absence d'une lésion focale mais plutôt d'un processus diffus. Cette constatation entraîne une expertise paraclinique différente plus globale, comme une IRM encéphalique et médullaire, par exemple dans le cadre de la sclérose en plaques.

PRISE EN CHARGE INITIALE

Dès l'étape syndromique, des mesures urgentes sont à mettre en œuvre. Devant tout déficit neurologique, l'apparition du risque de défaillance des fonctions vitales cardio-respiratoires doit être appréciée d'emblée.

Dans le SNC, au niveau encéphalique, les souffrances étendues hémisphériques ou du tronc cérébral peuvent entraîner des troubles de la conscience allant jusqu'au coma, des troubles respiratoires nécessitant une ventilation assistée, une défaillance cardiovasculaire nécessitant une surveillance de la tension artérielle et du pouls, des complications thrombo-emboliques d'où l'utilisation préventive

Tableau 1 Orientation diagnostique face à un déficit moteur récent

	NEURONE MOTEUR PÉRIPHÉRIQUE	VOIE PYRAMIDALE	JONCTION NEURO-MUSCULAIRE	MUSCLE	TROUBLES DE CONVERSION
Déficit moteur	Global	Volontaire	Effort	Global	Variable
Réflexe → ostéo-tendineux → idio-musculaire	- +	+++ +	+ +	+ -	+ +
Tonus	-	+++ Élastique	-	-	Variable
Amyotrophie	±	0	0	±	0
Signes associés	Fasciculation	Signe de Babinski	/	Répartition proximale du déficit	Bonne tolérance au déficit

d'héparine de bas poids moléculaire et des troubles de la déglutition obligeant la pose d'une sonde naso-gastrique. Sitôt cette mise en condition effectuée, un scanner cérébral est réalisé en urgence.

Au niveau médullaire, surtout lors d'atteintes hautes, les défaillances respiratoires et les troubles de déglutition demandent une prise en charge en unité de soins intensifs. L'IRM est réalisée en urgence sans perte de temps inutile avec la réalisation d'autres examens comme le scanner, les potentiels évoqués ou la ponction lombaire.

Lors d'un syndrome de polyradiculonévrite, la surveillance de la respiration, de la dysautonomie cardio-vasculaire, des troubles de déglutition et des complications thrombo-emboliques est instaurée en urgence, préférentiellement en milieu de soins intensifs.

L'existence d'un syndrome de la queue de cheval nécessite une enquête étiologique urgente par une IRM pour un traitement neuro-chirurgical rapide afin d'éviter les troubles sphinctériens irréversibles.

De plus, dès le début de l'instauration d'un déficit neurologique, les complications moins urgentes doivent être prévenues. La prévention des phlébites et des embolies pulmonaires en plus de l'héparine de bas poids moléculaire (HBPM), nécessite une mobilisation par une kinésithérapie, l'utilisation de bas de contention dès l'arrivée du malade. Les encombrements pulmonaires sont prévenus par des aspirations répétées, par une kinésithérapie respiratoire et par la mise en place d'une sonde naso-gastrique, en cas de troubles de la déglutition. La prévention des chutes du lit ou lors d'un premier lever est assurée par l'utilisation de barrières et d'une aide lors des déplacements. Les complications locorégionales plus tardives (escarres, enraidissement articulaire, algodystrophie...) doivent être prises en charge de façon préventive dès l'alitement du patient par une kinésithérapie adaptée et des soins cutanés constants.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE DES DÉFICITS NEUROLOGIQUES RÉCENTS

L'analyse symptomatique, les données de l'examen clinique, la réflexion syndromique, le caractère focal ou diffus de la souffrance du système nerveux permettent de guider les examens complémentaires.

Le mode d'apparition et le profil évolutif du déficit constituent une étape essentielle dans l'enquête étiologique et surtout pour la mise en œuvre thérapeutique adaptée, en particulier en urgence.

Déficit focal aigu transitoire du SNC

Il s'agit d'un déficit qui régresse totalement en moins de 24 heures.

✓ **L'accident ischémique transitoire (AIT)** en est la cause la plus fréquente (90 %) ; le début clinique est soudain, le déficit d'emblée maximal et s'exprime par une hémiplégie et (ou) une héli-anesthésie, une hélianopsie latérale homonyme, un trouble du langage, un trouble de l'équilibre ou une cécité monoculaire transitoire. Il constitue une urgence de prise en charge. Un scanner cérébral doit être réalisé dans les 24 heures avec un électrocardiogramme, un écho-doppler cervical ainsi qu'un bilan biologique

Tableau 2 Conduite à tenir immédiate devant un déficit neurologique aigu suspect d'être un accident vasculaire cérébral (AVC)

AVC probable si ces 4 éléments cliniques sont présents (fiabilité : 90 %)

☐ déficit ☐ focal ☐ aigu ☐ intensité d'emblée maximale

Au scanner

- hyperdensité = hémorragie → traitement médical (faire baisser la tension artérielle ± Mannitol)
- si scanner normal ou atténuation du noyau lenticulaire ou du manteau cortical insulaire ou si œdème des sillons corticaux = infarctus en cours

Si infarctus cérébral

- Déficit < 30 min ou déficit régressif : aspirine ou héparine
- Déficit progressif : héparine
- Déficit stable : le traitement va dépendre du délai d'apparition
 - si < 3 h :
fibrinolyse intraveineuse si pas de contre-indications (NINDS.1995)
 - si entre 3 h et 6 h :
fibrinolyse intra-artérielle si pas de contre-indications (PROACT.II. 1999)

Mesures générales

- Maintien de la tension artérielle > 160 mmHg (perfusion de sérum salé, arrêt des antihypertenseurs, Plasmion)
- Maintien de la glycémie < 1,50 g/L (abstention de perfusion de glucose)
- Éviter l'hypoxie : oxygénothérapie
- Lutter contre l'hyperthermie
- Prévenir la phlébite par héparine de bas poids moléculaire

Mesures spécifiques

- Aspirine 250 mg/j
- Héparine
 - si AC/FA (prévention des récives)
 - si AIT en salves
 - si AVC du tronc basilaire
 - si dissection

standard. Un traitement anti-agrégant ou anticoagulant est discuté en fonction du bilan étiologique (tableau 2).

✓ **Une crise d'épilepsie partielle** simple ou complexe peut s'exprimer par un déficit neurologique transitoire. Sa durée est en général brève - seulement quelques minutes - ; puis elle se poursuit par un déficit post-critique pouvant durer plusieurs minutes. Son expression est très diverse, motrice ou sensitive, souvent accompagnée de symptômes positifs comme les clonies, une phase tonique suivant une marche brava-jacksonienne. La mise en évidence oblige à réaliser un scanner cérébral sans et avec injection ou une IRM à la recherche d'un processus expansif intracrânien ; en fonction du résultat de celui-ci, un traitement étiologique et éventuellement anti-épileptique est proposé. Une surveillance clinique est nécessaire, préventive de l'état de mal épileptique.

✓ **La migraine avec aura** s'installe plus progressivement avec des troubles sensitifs, une hémianopsie, une aphasia pendant une vingtaine de minutes suivis par l'apparition d'une céphalée pulsatile. L'accompagnement neurologique doit avoir disparu quand le mal de tête apparaît. Si le déficit est moteur ou si le déficit persiste alors que la céphalée est présente, un scanner cérébral est obligatoire signant une migraine compliquée.

✓ **D'autres causes** peuvent donner des déficits neurologiques transitoires comme l'hématome sous-dural chronique, les malformations artério-veineuses, les tumeurs (méningiomes...), les hématomes intracérébraux et les hypoglycémies. C'est pourquoi tout déficit neurologique, même transitoire sans explication évidente (migraine accompagnée chez un migraineux connu), doit entraîner la réalisation d'un scanner cérébral urgent et d'une prise en charge adaptée selon l'étiologie.

Déficit focal aigu constitué du SNC

Le déficit neurologique après un début brutal aigu est installé depuis plusieurs heures.

1 - Complications aiguës d'un traumatisme crânien

Dans les suites d'un traumatisme crânien grave (caractérisé par des troubles de la conscience), ou dans les suites d'un traumatisme crânien léger surtout s'il existe des facteurs de risques (traitement anticoagulant, intoxication éthylique, épilepsie pré-existante...), un déficit neurologique peut survenir. Celui-ci va apparaître plusieurs heures, plusieurs jours après le traumatisme. Il coexiste habituellement avec des troubles de la conscience et, lors de stade avancé, avec des signes d'engagement temporal (mydriase, décérébration, troubles neurovégétatifs). Le scanner cérébral en urgence peut permettre d'identifier un hématome extradural visualisé par une lésion hyperdense juxta-ossueuse de forme biconvexe bien limitée entraînant rapidement un effet de masse. Le pronostic vital est engagé de façon extrême et il nécessite une intervention neurochirurgicale d'évacuation urgente. L'hématome sous-dural aigu est souvent associé à une contusion cérébrale ; il apparaît au scanner sous la forme d'une hyperdensité spontanée falciforme étendue à toute la convexité hémisphérique. Son évacuation chirurgicale est effectuée le plus précocement possible. L'hématome sous-dural chronique survient à distance du traumatisme crânien (1 mois en moyenne), il est souvent précédé de signes neurologiques intermittents associant des céphalées, des nausées, un ralentissement idéatoire, voire déjà des signes déficitaires neurologiques. Au stade de l'engagement, le coma et l'hémiplégie peuvent survenir brutalement. Le scanner cérébral met en évidence une lésion hémisphérique durale hypodense témoignant d'un caillot ancien. Une mutation en neurochirurgie est nécessaire pour évacuer l'hématome en fonction du contexte. Une contusion cérébrale ou un hématome intraparenchymateux

dans les suites d'un traumatisme crânien peuvent s'exprimer également par un déficit neurologique aigu.

La prise en charge d'un traumatisme crânien grave d'emblée ou secondairement exige un transfert en milieu de soins intensifs pour la gestion de l'œdème cérébral, l'augmentation de la pression intracrânienne, le traitement d'une épilepsie mal contrôlée, de complications infectieuses et des fractures osseuses généralement associées. Cette prise en charge s'effectue à proximité des services de neurochirurgie qui apprécient le caractère urgent d'un geste neurochirurgical. L'élément pronostique le plus significatif concernant la survie, mais aussi les séquelles, est constitué par le retard du diagnostic d'un hématome intracrânien par la réalisation trop tardive du scanner cérébral.

2-Accident vasculaire cérébral constitué

Le début est habituellement brutal, datant de quelques heures ou présent au réveil. Les patients de plus de 50 ans avec des facteurs de risque vasculaire constituent la population la plus à risque. Le déficit neurologique sera focal, aigu et d'intensité d'emblée maximale. Il s'exprimera soit par un déficit moteur pur ou associé à des troubles sensitifs, brachio-facial ou proportionnel, avec atteinte possible d'un nerf crânien dans les accidents de la fosse cérébrale postérieure.

Un scanner cérébral est réalisé dès ce stade ; il permet de différencier un infarctus s'il est normal ou déjà avec des signes précoces de souffrance ischémique (atténuation du noyau lenticulaire, artère sylvienne dense ou œdème des sillons corticaux) ou une hémorragie s'exprimant par une hyperdensité spontanée.

En cas d'accident massif (troubles de la vigilance, déficit complet, troubles de la déglutition), une réanimation adaptée et nécessaire avec mise en position semi-assise, installation d'un scope (rythme cardiaque, pression artérielle, saturation artérielle en oxygène) mise en place d'une voie veineuse périphérique, d'une sonde nasogastrique, et d'une ventilation assistée en cas de coma.

Tout accident vasculaire cérébral (AVC) nécessite un scanner cérébral en urgence dans les 24 heures pour déterminer son mécanisme (ischémique ou hémorragique), une mise en condition urgente pour éviter une défaillance des fonctions vitales et une prévention des complications, un traitement spécifique adapté si les délais le permettent et enfin une enquête étiologique pour mise en place des moyens de prévention secondaire.

✓ **En cas d'accident vasculaire cérébral ischémique**, des mesures générales sont instaurées immédiatement avec maintien d'une pression artérielle supérieure à 16 mmHg avec utilisation de perfusion de sérum salé ou de Plasmion si nécessaire, le maintien d'une glycémie inférieure à 1,50 g/L (abstention de perfusion de glucose, utilisation d'insuline), apport d'oxygène, lutte contre l'hyperthermie, prévention des phlébites par héparine de bas poids moléculaire. La décision de mise sous aspirine ou héparine dépend du profil évolutif et du contexte étiologique de l'accident

Pour en savoir plus

► Interprétation des troubles neurologiques.

Traité de neurologie

Coordonnateurs : Mas JL, Léger JM, Bogousslavsky J
Rueil-Malmaison : Doin, 2000

► Urgences neurologiques : urgences diagnostiques, urgences thérapeutiques et protocoles d'utilisation

Niclot P, Amarenco P
Paris : Les pages de la pratique médicale ; 2001

► Diagnostic neurologique les bases anatomiques

Duus P
Paris : DeBoeck
Université, 1998

vasculaire ischémique (tableau 2) ; la fibrinolyse intraveineuse ne peut être réalisée qu'en l'absence de contre-indications si l'accident date de moins de 3 heures.

✓ **En cas d'hématome intracérébral**, les mêmes mesures d'urgence vitale sont instaurées. Par contre, les chiffres de pression artérielle systolique et diastolique sont abaissés s'ils dépassent respectivement 180 mmHg et 105 mmHg. La chirurgie peut être indiquée en cas de risques d'hydrocéphalie aiguë, en particulier lors d'hématome du cervelet. La neurochirurgie d'évacuation reste discutée.

✓ **Les thromboses veineuses cérébrales** peuvent être à l'origine d'un infarctus cérébral souvent avec une composante hémorragique dont la topographie ne correspond pas à un territoire artériel. Elles sont révélées soit par une hypertension intracrânienne soit par des crises d'épilepsie partielle, ou généralisée, hémicorpoelles à bascule ou par des déficits neurologiques. Le diagnostic est fait grâce à l'IRM cérébrale avec une angiographie IRM veineuse qui montre l'oblitération d'un sinus. Le scanner cérébral préalable avait révélé un infarctus parfois hémorragique et une prise de contraste de la paroi du sinus thrombosé après injection appelée « signe du delta ». La prise en charge urgente est comparable à celles des accidents vasculaires cérébraux, mais dans cette situation, il est nécessaire de mettre en route une héparinothérapie en urgence, même en cas d'infarctus hémorragique.

3-Paraplégies ou tétraplégies aiguës médullaires centrales

Elles correspondent soit à des traumatismes médullaires aigus (traumatisme direct, hernie discale, atteinte rachidienne) soit à des causes médicales. Tout processus médullaire compressif progressif peut se décompenser brutalement et donner un tableau de compression médullaire aiguë. L'IRM est décisive pour l'enquête étiologique de la souffrance médullaire, et la prise en charge est toujours urgente, parfois chirurgicale.

Les accidents vasculaires médullaires sont plus ischémiques qu'hémorragiques. Les infarctus médullaires sont plus fréquemment rencontrés au niveau dorso-lombaire et sacré. L'infarctus du territoire spinal antérieur est l'accident vasculaire médullaire le plus fréquent. Il est de début brutal avec des douleurs dorso-lombaires aiguës accompagnées d'un déficit neurologique constitué d'une paraplégie flasque, associée à des troubles sphinctériens et sensitifs, dissociés, avec une atteinte spino-thalamique prédominante. L'IRM effectuée en urgence est souvent normale avant la 6^e heure où apparaîtra un hypersignal en T2 dans la zone ischémisée. Devant tout infarctus médullaire, il est important de rechercher une affection de l'aorte associée (anévrisme, dissection ou coarctation).

Les hématomes épiduraux brutaux dans les suites d'un traumatisme rachidien ou d'un traitement anticoagulant ou fibrinolytique s'expriment également par un tableau médullaire aigu para- ou tétraplégiant. Plus rarement, la souffrance médullaire aiguë peut être la conséquence d'une malformation artérioveineuse qui sera bien visualisée à l'IRM.

POINTS FORTS

à retenir

- Tout déficit neurologique récent constitue une urgence diagnostique et thérapeutique.
- Un déficit neurologique récent peut mettre en jeu le pronostic vital.
- L'examen clinique permet de déterminer topographiquement l'atteinte du système nerveux.
- Selon la topographie lésionnelle, des examens paracliniques urgents sont réalisés :
 - si souffrance cérébrale, un scanner cérébral ;
 - si souffrance médullaire, une IRM ;
 - si souffrance du système nerveux périphérique, un électromyogramme (EMG) ;
 - si souffrance de la jonction neuro-musculaire, un EMG.
- La prise en charge des déficits neurologiques récents nécessite une unité de soins intensifs à proximité.

Déficit neurologique récent du SNC

1- Processus expansifs intracrâniens tumoraux

Les tumeurs intracrâniennes peuvent s'exprimer par l'apparition « en tache d'huile », sur quelques jours, de signes d'hypertension intracrânienne (céphalées, vomissements, troubles visuels, obnubilation), de crises d'épilepsie focales ou d'un déficit neurologique progressif. L'existence d'au moins l'un de ces signes nécessite la réalisation d'un scanner cérébral sans et avec injection qui permettra de mettre en évidence un effet de masse visualisé par un déplacement de la ligne médiane, un effacement des sillons ou des ventricules en regard de la lésion, un œdème périlésionnel à type d'hypodensité irrégulière et une prise de contraste de la tumeur.

En urgence, un traitement de l'hypertension intracrânienne pour éviter le risque d'engagement peut être nécessaire ; il consiste en une corticothérapie associée à des diurétiques et, souvent, à un traitement anti-épileptique.

2-Infections

Le déficit neurologique s'installe de façon progressive en quelques heures dans un contexte clinique général riche : fièvre, infection évolutive (poumons, urine...), syndrome méningé (raideur de nuque, céphalées, vomissements), crises d'épilepsie.

Ces circonstances cliniques obligent la réalisation d'un scanner cérébral en urgence suivi, en cas d'absence de signes d'hypertension intracrânienne, d'une ponction lombaire. L'analyse du LCR comportera une analyse cytochimique, bactériologique et, selon la situation clinique, une recherche par PCR d'ADN viral herpès. Les hémocultures seront systématiques.

Tout déficit neurologique aigu fébrile nécessite une prise en charge urgente souvent probabiliste sans certitude diagnostique immédiate avec mise en place d'une antibiothérapie à large spectre, de l'aciclovir en cas de suspicion d'encéphalite herpétique et de mesures de surveillance voire de traitement du choc septique.

Sur le plan étiologique, les déficits neurologiques centraux fébriles peuvent correspondre à un abcès, une endocardite infectieuse, une thrombophlébite cérébrale avec une infection de voisinage contemporaine ou à une méningo-encéphalite.

3-Myélites transverses aiguës

Elles s'expriment par un tableau médullaire aigu sur quelques heures ou quelques jours ne correspondant pas à un mécanisme compressif mais à une inflammation du tissu médullaire. Elles sont soit d'origine infectieuse, inflammatoire dans le cadre d'une maladie systémique ou idiopathique. Les myélites aiguës transverses infectieuses sont habituellement associées à une fièvre.

L'IRM révèle un hypersignal focalisé étendu à plus d'un corps vertébral en T2. Le liquide céphalo-rachidien est fréquemment inflammatoire. Son origine peut être virale (adénovirus, arbovirus, paramyxovirus, herpès, CMV, EBV, hépatite) mais aussi bactérienne (maladie de Lyme, brucellose, leptospirose, mycoplasme, *Chlamydia*) sans oublier la tuberculose.

Parallèlement, des myélopathies aiguës ont été décrites également au cours des maladies systémiques comme le lupus, le syndrome de Gougerot-Sjögren, le syndrome des anticorps antiphospholipides ou même la sarcoïdose.

Souvent le diagnostic de myélite transverse aiguë est un diagnostic d'élimination après avoir formellement éliminé par l'IRM une compression médullaire qui se serait décompensée rapidement. La prise en charge urgente en unité de soins intensifs doit être entreprise dès la mise en évidence du syndrome médullaire.

4-Poussées de sclérose en plaques

Elles peuvent s'exprimer par un déficit neurologique progressif sur quelques heures ou quelques jours durant plus de 24 heures à distance d'un épisode fébrile. Leur expression clinique est motrice (baisse de la force musculaire d'un membre ou parapésie), sensitive (hypoesthésie d'un hémicorps ou des deux membres inférieurs...), visuelle (baisse de l'acuité visuelle d'un œil) ou autres (troubles de l'équilibre, signes de souffrance du tronc cérébral...).

Habituellement, et surtout après quelques années d'évolution, l'expression clinique du déficit neurologique constaté ne correspond pas à une atteinte focale unique, mais elle s'accompagne d'autres signes neurologiques signant la dissémination spatiale au sein du système nerveux central. L'IRM encéphalique et médullaire est réalisée en urgence en cas de doute diagnostique, ce qui est habituel lors de la révélation de la maladie, mais pas lorsqu'une poussée survient chez un malade connu, atteint de sclérose en plaques. Un traitement par corticothérapie en perfusion permet de raccourcir la durée de la poussée et d'en

diminuer l'intensité. Une poussée de sclérose en plaques ne constitue pas une urgence thérapeutique et ne nécessite pas, dans la grande majorité des cas, de prévention de défaillances des fonctions vitales.

Déficit neurologique récent du SNP

1 - Déficit neurologique récent diffus

Il s'agit essentiellement de la polyradiculonévrite aiguë inflammatoire ou syndrome de Guillain et Barré. Elle s'exprime par un déficit neurologique périphérique progressif sensitivomoteur sur quelques jours mettant en jeu le pronostic vital.

La phase d'extension de la maladie dure moins de 4 semaines (quelques jours le plus souvent), associant des manifestations sensitives (paresthésies, dysesthésies distales des 4 membres), une parésie débutant aux membres inférieurs, symétrique, ascendante, d'intensité variable allant du simple steppage jusqu'à la tétraplégie complète. Il peut s'y associer une atteinte faciale, oculomotrice ou une dysphagie. Les douleurs à type de radiculalgies sont fréquentes. Il n'y a classiquement pas de trouble sphinctérien.

La simple évocation d'une possible polyradiculonévrite aiguë oblige à une hospitalisation en urgence dans un service proche d'une unité de soins intensifs. La surveillance respiratoire est systématique et répétée avec, si besoin, mise sous ventilation assistée ; l'atteinte de la musculature bulbaire, les troubles de déglutition ou de phonation sont appréciés, et la mise en place d'une sonde naso-gastrique est entreprise si nécessaire. La recherche d'une dysautonomie (tachycardie, hypotension orthostatique, troubles du rythme cardiaque) se fait par la mise sous scope et, enfin, une prévention thrombo-embolique est effectuée dès l'arrivée du patient.

La réalisation d'examen complémentaires urgents est effectuée dans un but de diagnostic différentiel (IRM médullaire, ponction lombaire), car l'électromyogramme confirmant le bloc de conduction et les anomalies de l'analyse du LCR (dissociation albumino-cytologique), typique du syndrome de Guillain et Barré, est le plus souvent retardé.

La prise en charge thérapeutique des polyradiculonévrites aiguës repose sur la prévention des complications. Les traitements plus spécifiques reposent sur les thérapeutiques immunomodulatrices comme les échanges plasmatiques ou les immunoglobulines intraveineuses.

Les autres polyneuropathies aiguës sont rarissimes ; elles sont soit d'origine toxique, soit d'origine métabolique.

2-Déficit neurologique récent focal

Il correspond à une atteinte mononeuropathique, qu'elle soit simple ou multiple. Il est le résultat d'une souffrance tronculaire, radiculaire, voire plexuelle. Le nerf médian au poignet, le nerf cubital au coude, le nerf radial dans la gouttière humérale peuvent être lésés au cours de fractures osseuses ou lors de compression externe du membre supérieur. Au niveau du membre inférieur, le nerf fémoro-cutané ou le nerf sciatique poplitée externe peut

être atteint. La prise en charge thérapeutique dépend de la cause : tantôt abstention en présence d'atteinte posturale aiguë, tantôt chirurgie dans les formes compressives ou avec lésions importantes.

Les radiculopathies peuvent entraîner des déficits dans le territoire correspondant. Ainsi, aux membres supérieurs, les névralgies cervico-brachiales peuvent provoquer un déficit neurologique sensitivomoteur aigu et douloureux par la hernie discale. Il en est de même aux membres inférieurs lors des sciatiques paralysantes L5 ou S1 qui constituent une urgence chirurgicale de décompression.

Le syndrome de la queue de cheval, correspondant à un syndrome neurogène pluriradiculaire du périnée et des membres inférieurs, est une urgence neurochirurgicale. Son diagnostic doit être évoqué devant des troubles moteurs de topographie monoradiculaire ou pluriradiculaire uni- ou bilatérale, allant de l'impossibilité de marcher sur les pointes, sur les talons jusqu'à la paraplégie flasque complète. S'y associent des troubles sensitifs à type de douleurs radiculalgiques avec paresthésie dans les membres inférieurs de topographie radiculaire. Une hypoesthésie périnéale des organes génitaux externes et de l'anus est retrouvée, constituant une anesthésie en selle. Les réflexes ostéotendineux des membres inférieurs sont habituellement abolis, de même que les réflexes périnéaux. Les troubles génito-sphinctériens apparaissent précocement en s'exprimant par des mictions impérieuses ou par une dysurie. Une IRM doit être réalisée rapidement, afin de visualiser la compression de la queue de cheval, en général par hernie discale et pour éliminer tout autre diagnostic différentiel. Un traitement neurochirurgical de décompression sera réalisé dans les suites de l'IRM.

Déficit moteur par atteinte de la jonction neuro-musculaire

La myasthénie, maladie immunologique rare liée au blocage des récepteurs de la plaque motrice, s'exprime par une fatigabilité de la musculature striée.

Le déficit moteur s'aggrave à l'effort et s'atténue au repos. Il concerne soit la musculature oculo-palpébrale avec un ptosis, une paralysie oculomotrice avec diplopie, soit une atteinte des muscles d'innervation bulbaire avec retentissement sur la phonation, la mastication et la déglutition, soit une atteinte des muscles proximaux des membres gênant la marche ou le port de charge, soit enfin des muscles respiratoires pouvant entraîner une décompensation ventilatoire.

Le pronostic vital peut être engagé dans la myasthénie. La fonction respiratoire, les troubles de déglutition obligent parfois à une prise en charge en unité de soins intensifs pour ventilation assistée et mise d'une sonde naso-gastrique.

La reconnaissance du syndrome myasthénique est essentielle pour l'introduction de certains traitements comme les anesthésiques ou antibiotiques, sources de décompensation gravissime.

MINI TEST DE LECTURE

A / VRAI ou FAUX ?

- 1 Une paraplégie récente peut être d'origine médullaire ou polyradiculaire.
- 2 Le signe de Babinski est présent dans le syndrome de Brown-Séquard.
- 3 Dans le syndrome alterne, l'atteinte sensitive du membre inférieur est controlatérale au membre supérieur.

B / VRAI ou FAUX ?

- 1 Une hémianopsie bitemporale traduit un accident vasculaire cérébral de la capsule interne.
- 2 Une crise d'épilepsie partielle récente chez un homme de 60 ans nécessite la réalisation d'examens d'imagerie à la recherche d'un accident vasculaire.
- 3 L'hématome extradural peut se manifester par un déficit neurologique transitoire.

C / QCM

Dans le syndrome de la queue de cheval, on peut retrouver :

- 1 Une anesthésie du périnée.
- 2 Une dysurie.
- 3 Des réflexes ostéotendineux vifs aux membres inférieurs.
- 4 Un signe de Babinski bilatéral.

Réponses : A : V, V, F / B : F, V, F / C : 1, 2.

La confirmation diagnostique se fait par injection d'anticholinestérasiques qui lèvent la symptomatologie. Le dosage des anticorps anti-récepteur et l'électromyogramme confirment le syndrome myasthénique.

Les échanges plasmatiques et les immunoglobulines intraveineuses sont utilisés en période aiguë d'une poussée myasthénique.

Déficit neurologique récent d'origine musculaire

Un déficit moteur proximal sur quelques jours ou quelques semaines, allant de la simple gêne jusqu'à la paraplégie peut se rencontrer dans les myopathies inflammatoires : la dermatomyosite avec des manifestations cutanées (souvent associée à un cancer après 40 ans) et la polymyosite. Un traitement par corticothérapie est habituellement instauré en première intention. ■